12

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1910

THÈSE

No 77

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Charles GRANDIN
Né à Folembray (Aisne), le 13 janvier 1884

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE

DES

TUMEURS DU NERF ACOUSTIQUE

AVEC QUELQUES CONSIDÉRATIONS SUR

LEUR STRUCTURE ANATOMIQUE

Président : M. PIERRE MARIE, *professeur*.

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & Cie, ÉDITEURS
15, Rue Racine (VIe)

1910

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1910 — No 77

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Charles GRANDIN
Né à Folembray (Aisne), le 13 janvier 1884

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE

DES

TUMEURS DU NERF ACOUSTIQUE

AVEC QUELQUES CONSIDÉRATIONS SUR

LEUR STRUCTURE ANATOMIQUE

Président : M. Pierre MARIE, *professeur.*

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & Cie, ÉDITEURS
15, Rue Racine (VIe)

1910

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN, M. LANDOUZY

PROFESSEURS	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et Chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL DEJERINE
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	MARFAN
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHAUFFARD
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	HAYEM GILBERT DEBOVE LANDOUZY
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	
Clinique chirurgicale	DELBET QUENU RECLUS SEGOND
Clinique ophtalmologique	DELAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN
Clinique d'accouchements	BAR PINARD RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BALTHAZARD	DESGREZ	LENORMANT	PROUST
BERNARD	DUVAL (P.)	LEQUEUX	RATHERY
BRANCA	GOUGEROT	LERI	RETTERER
BRINDEAU	GREGOIRE	LOEPER	RICHAUD
BROCA (A.)	GUENIOT	MACAIGNE	ROUSSY
BRUMPT	GUILLAIN	MAILLARD	ROUVIERRE
CAMUS	JEANNIN	MORESTIN	SCHWARTZ
CARNOT	JOUSSET (A.)	MULON	SICARD
CASTAIGNE	LABBE (M.)	NICLOUX	TERRIEN
CHEVASSU	LANGLOIS	NOBECOURT	TIFFENEAU
CLAUDE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	ZIMMERN
COUVELAIRE	LECENE	OMBREDANNE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

MEIS ET AMICIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR PIERRE MARIE

Contribution à l'étude clinique

DES

TUMEURS DU NERF ACOUSTIQUE

AVEC QUELQUES CONSIDÉRATIONS SUR

leur Structure anatomique

INTRODUCTION

Les observations se rapportant aux tumeurs développées sur le trajet du nerf acoustique étaient rares jusqu'à ces dernières années. Il n'y a guère que vingt ou trente ans que les neurologistes se sont occupés de cette question. Et ce sont les récents perfectionnements des modes d'examen qui ont permis d'approfondir cette étude. Désirant relater 1 cas qu'il nous a été donné d'observer dans la clinique du regretté professeur Raymond, nous avons cru utile, avant d'entrer dans le plein de notre sujet, de colliger et d'analyser quelques observations publiées tant en France qu'à l'étranger, avant de pouvoir émettre une opinion d'ensemble sur cette importante affection nerveuse.

OBSERVATION I

(Cas de Brückner, 1867.)

Cette observation concerne une femme de vingt-huit ans qui, à l'âge de treize ans, fit une chute sur l'occiput. Trois ans après, la marche devint chancelante, et elle présenta de l'ataxie des membres supérieurs et du tremblement des mains. Depuis quatre ans, l'audition s'affaiblit du côté gauche et des crises de vertige se manifestent. Plus tard, la surdité s'accentue et on observe de la parésie du moteur oculaire externe gauche et des extrémités inférieures. Depuis dix-huit mois, la faiblesse des extrémités inférieures va toujours s'accentuant. La température de la joue gauche est inférieure à celle de la joue droite. A l'autopsie, on découvre sous l'hémisphère cérébelleux gauche, à côté de la moelle épinière et du pont, une tumeur de la dimension d'un œuf, bosselé. Cette tumeur n'adhère pas à la substance cérébelleuse, elle est molle et comprime le pont et la moelle épinière. A la coupe, elle a un coloris jaunâtre et semble constituée par des couches molles et dures. De plus, elle renferme des kystes de la dimension d'une lentille, contenant non du liquide mais une masse dure, élastique. On ne distingue plus le nerf acoustique gauche. Les nerfs de la sixième et de la dixième paires qui subsistent, sont réduits à l'état de minces cordons.

OBSERVATION II

(Cas de Stevens, 1879.)

Il s'agit d'une jeune fille de dix-huit ans atteinte de paralysie bilatérale du droit externe, qui se manifeste petit à petit. Pupilles mydriatisées. Stase papillaire bilatérale. La malade est sujette à des céphalées frontales et occipitales. Dans ces derniers temps, les facultés psychiques se sont affaiblies. Depuis un an, la malade présente de la surdité de l'oreille gauche. L'incertitude dans la marche remonte à deux ans. Dans les derniers jours, la déambulation est devenue impossible, de même que la station sur un plan horizontal. Parésie de la moitié droite du corps. Mort peu après dans le coma. A l'autopsie, on trouve dans la fosse cérébelleuse gauche une tumeur qui remplit la moitié de cette fosse, et réduit l'hémisphère cérébelleux correspondant à la moitié de son volume normal. Un cordon du néoplasme s'enfonce dans le conduit auditif interne, et occupe la place du nerf acoustique. La tumeur offre une forme presque ronde, présente quelques bosses et est revêtue d'une mince capsule fibreuse. A la surface, on voit de nombreux vaisseaux et des nerfs. La surface de la coupe est dure, d'un gris clair à la périphérie, et d'un jaune rougeâtre dans les zones centrales.

OBSERVATION III

(Cas de Sternberg, 1900.)

Malade de vingt-huit ans, sujette depuis un mois à des troubles visuels, consécutifs à un refroidissement, qui

s'accentuent rapidement et aboutissent à la cécité complète du côté gauche. A droite, la vue est très obscurcie. En même temps, la malade se plaint d'un affaiblissement du pouvoir auditif, surtout à droite. A l'examen, on constate : stase bilatérale des papilles, surdité complète à droite. De violents maux de tête se manifestent par la suite.

A l'autopsie, on trouve une tumeur grosse comme un œuf de pigeon, à surface bosselée, comprenant la moitié droite du pont, où elle se creuse un siège, les pédoncules cérébelleux et le corps restiforme. A la surface de la tumeur on distingue les nerfs craniens de la cinquième à la dixième paire qui sont tendus et amincis. Le néoplasme qui peut s'infiltrer partout par sa configuration conique s'insinue dans le conduit auditif interne. Sa surface est fortement vascularisée et son aspect gris rougeâtre. Sa section montre des paquets de fibres et quelques foyers hémorragiques.

OBSERVATION IV

(Autre cas de Sternberg.)

Il s'agit d'une femme de soixante-huit ans, soignée dans le service du professeur Krause. Depuis quatre semaines, elle se plaint d'une céphalée violente et de troubles visuels, surtout du côté droit.

Vomissements. Impossibilité de stationner sur un plan horizontal et de marcher. Les pupilles réagissent mal à la lumière.

Ultérieurement les vomissements cessent, la pression endocranienne n'augmente pas ; mais les douleurs de la région frontale gauche persistent. Il y a des vertiges.

Les taches de la cornée empêchent de reconnaître l'existence de la stase papillaire. A l'autopsie, on découvre une tumeur de la dimension d'une noisette, dure et bosselée, qui comprime et aplatit le pont et la surface antérieure de l' hémisphère cérébelleux gauche. Cette tumeur n'est pas en connexion immédiate avec la substance du cervelet et du pont. Elle envoie un mince prolongement jusqu'au conduit auditif interne et y adhère intimement. Le nerf acoustique très affiné se déroule à la surface de la tumeur qui, sectionnée, apparaît d'un gris blanchâtre.

OBSERVATION V

(Cas de Sorgo, 1901.)

Il s'agit d'une femme de quarante-deux ans qui souffrait, depuis dix-huit mois, de vertiges et de faiblesse dans les jambes à la suite d'un refroidissement. Elle fut prise aussitôt après de vomissements et de douleurs d'origine occipitale se propageant au front et aux tempes. En marchant, la malade a tendance à choir à gauche. La dureté de l'ouïe s'accentue à gauche. Il y a de la diplopie ; de l'hyperesthésie de la peau de la tête. Tremblement des extrémités supérieures et inférieures. Le facial est indemne. Il y a de la stase papillaire bilatérale. Parésie du moteur oculaire externe. Nystagmus horizontal. Diminution de la force musculaire, surtout dans les extrémités gauches. Aucun trouble de la sensibilité. Exagération du réflexe patellaire.

Névralgies transitoires dans la région du trijumeau gauche.

A l'autopsie, on trouve dans l'hémisphère cérébelleux

gauche une tumeur de la dimension d'un œuf de poule, cernée par les méninges et comprimant la moitié droite du pont et de la moelle épinière. On distingue sur la face postérieure de la tumeur le trijumeau gauche, aplati et gris. Le nerf acoustique gauche est très aminci, et subdivisé en deux faisceaux qui se perdent dans la masse de la tumeur. Le facial gauche se rompt au cours de l'extraction cérébrale et n'entretient plus aucune relation avec la tumeur. Cette dernière n'adhère pas au cervelet, dont l'hémisphère gauche se soulève en arrière; mais elle entretient des rapports avec le nerf acoustique dont elle suit le développement. Sa consistance est ferme.

La surface sectionnée est d'un jaune grisâtre, fibreuse, bien vascularisée avec des foyers nécrotiques disséminés.

Le diagnostic histopathologique, qui fut fait alors, fut gliome fibreux du nerf acoustique gauche.

OBSERVATION VI

(Cas de Lépine, 1903.)

Il s'agit d'une femme de quarante-sept ans, travaillant dans un tissage, qui fit une fausse couche à vingt-deux ans, puis pendant quelque temps fut atteinte de céphalée nocturne, qui reparut au bout de dix ans, accompagnée de bourdonnements dans l'oreille gauche. La surdité devint rapidement complète de ce côté, puis une amaurose se développa, plus vite à droite qu'à gauche.

Les douleurs persistèrent, accompagnées de vertiges. Crises épileptiformes. Bientôt apparaît une paralysie faciale

gauche avec troubles de déglutition. Absence de paralysie des extrémités et de phénomènes sensitifs. Le réflexe rotulien est exagéré bilatéralement. Stase papillaire unilatérale. Troubles de la mémoire. Trois jours après son entrée à l'hôpital, la malade a une crise épileptiforme, de la perte transitoire de la conscience, et meurt dans le coma.

A l'autopsie, le cerveau présente des signes de compression évidente, les circonvolutions sont aplaties. Le cervelet est comprimé directement par une tumeur sise à gauche et fixée au rocher. Cette tumeur est du volume d'un œuf de poule. Elle est de forme ovale et de consistance élastique. Sa situation est extra-cérébelleuse, c'est-à-dire qu'après excision du cervelet, on ne remarque aucune adhérence entre la substance cérébelleuse et la tumeur que l'on peut énucléer et qui demeure seulement adhérente au rocher, au niveau du conduit auditif interne, où se trouve son point d'implantation. La tumeur pénètre dans le conduit auditif interne et fait corps avec le tronc du nerf auditif qu'elle prolonge directement. L'hémisphère cérébelleux gauche porte une profonde dépression correspondant à la tumeur, qui comprime aussi les pédoncules cérébelleux, la protubérance, les pédoncules cérébraux du même côté et légèrement le bulbe. Le conduit auditif interne est dilaté, le nerf facial très affiné repose sur la face externe de la tumeur. L'examen histologique pratiqué sur le cerveau, le cervelet, le bulbe et la moelle ne révélait aucune altération sérieuse. Le diagnostic histopathologique révéla un fibrosarcome de l'acoustique gauche.

Les différents cas de tumeurs développées aux

dépens du nerf acoustique sont différents au point de vue histologique.

Les uns ont été diagnostiqués fibromes, d'autres fibrosarcomes, ou gliomes de l'acoustique. La malade, qu'il nous a été donné de voir dans le service du professeur Raymond, et dont nous publions l'observation ci-dessous, présentait, elle aussi, une tumeur des nerfs acoustiques avec envahissement des parties avoisinantes.

L'examen histologique révéla un fibrogliome de l'acoustique. Et à ce propos, nous croyons utile, après la publication de l'observation, de faire une légère dégression, et de dire quelques mots de la structure histologique des gliomes de l'acoustique en particulier.

OBSERVATION VII

Il s'agissait d'une jeune fille de dix-neuf ans, entrée salle Cruveilhier, et décédée en mars 1909.

Cette malade, à son entrée à l'hôpital, était atteinte d'un syndrome alterne type Millard-Gübler.

Sur ses antécédents on n'eut que de vagues renseignements : était née de père inconnu. Sa mère vivante et bien portante n'habitait pas Paris. La malade était sourde et savait à peine lire. Il était par conséquent très difficile d'avoir des renseignements sérieux.

On put savoir cependant que cette jeune fille avait eu des convulsions vers l'âge de trois ans. A la suite de ces convulsions, elle reste paralysée du côté gauche.

Vers l'âge de six ans, la face s'est déviée, et une paralysie faciale s'est constituée. Elle n'était pas sourde à cet âge. Mais elle l'est devenue, il y a un an, vers l'âge de dix-huit ans.

L'examen de la face a montré qu'il existait, dans notre cas, une paralysie faciale droite, à type périphérique, paralysie totale qui intéressait également le domaine du facial inférieur et celui du facial supérieur.

Le signe de Charles Bell existait. En outre, l'examen électrique a montré qu'il existait une abolition de la contractilité faradique du nerf, portant sur le tronc et sur les branches. La réaction de dégénérescence intéressait également le muscle frontal, l'orbiculaire des paupières, l'élévateur de l'aile du nez, l'orbiculaire des lèvres et les muscles du menton. Il existait, en plus, un certain degré de parésie du muscle droit externe de l'œil droit. L'exploration de cet œil était rendue difficile par les lésions de kératite et de conjonctivite qu'elle présentait. Pas d'autre paralysie oculaire.

La sensibilité cornéenne était conservée. Mais le réflexe cornéen était supprimé à droite. La sensibilité de la face était normale. Aucun trouble dans le domaine du trijumeau sensitif ou moteur. Les mouvements de la mâchoire se faisaient bien ; et la force des muscles masticateurs était normale. La sensibilité gustative paraissait conservée. Enfin la surdité était bilatérale. Mais le sens de l'orientation était intact. La malade placée sur l'appareil centrifuge reconnaissait le sens des mouvements de rotation qu'on lui imprimait.

Membres. — Les membres du côté droit étaient absolument normaux. Du côté gauche, existait une atrophie générale des membres, atrophie portant sur les muscles, et sur

les os, plus grêles que du côté opposé. Le développement en longueur était sensiblement normal. Le pied gauche était en équinisme. Il était hypotonique et rappelait, dans sa moitié antérieure, le pied de Friedreich. La force musculaire était un peu diminuée dans les divers segments des membres du côté gauche. Cette infériorité s'accusait nettement au dynamomètre qui, placé dans la main gauche, restait à o degré, et montait à 10 dans la main droite.

Réflexes. — Le réflexe rotulien droit était normal. Le réflexe rotulien gauche était fort. Les réflexes achilléens n'existaient pas. Le réflexe plantaire, nul à droite, était en extension à gauche. Les réflexes abdominaux étaient nuls. Aux membres supérieurs, les réflexes radiaux et olécraniens paraissaient être un peu plus fort du côté gauche que du côté droit.

Sensibilité. — Etait difficile à explorer, à cause de la surdité de la malade. Toute piqûre semblait bien perçue et à peu près également sur les diverses parties du corps. Il en était de même des sensations de chaud ou de froid. Les vibrations du diapason étaient faiblement perçues partout. Sur le crâne les fortes vibrations seules étaient perçues. Il n'existait pas d'ataxie ni d'asynergie.

La ponction lombaire, qui fut pratiquée dès l'entrée de la malade, n'offrait pas d'éléments figurés du liquide.

Anatomie pathologique

A l'autopsie, on constate de que chaque côté de la protubérance, et englobant les nerfs auditifs, de

volumineuses tumeurs proéminaient, comprimant fortement la protubérance, le bulbe en dedans, le cervelet en arrière. Outre les nerfs acoustiques, certains troncs nerveux de la base étaient le siège de nodules néoplasiques, mais de dimensions bien moindres, notamment le moteur oculaire commun. De plus, un grand nombre de racines rachidiennes apparaissaient noueuses, moniliformes, du fait de la dissémination de nombreuses petites tumeurs sur leur trajet.

Dans la moelle, le bulbe, la protubérance, on reconnaissait facilement à l'œil nu des masses arrondies, blanchâtres, situées soit en pleine substance nerveuse et invariables, extérieurement, soit saillantes sous la pie-mère. Dans ce cas, la dure-mère cranienne était littéralement criblée de nodules d'un blanc nacré, durs à la coupe. Ces tumeurs avaient creusé dans l'écorce cérébrale sous-jacente une série de cagettes très régulières, dans lesquelles elles venaient s'encastrer. Il n'existait aucune adhérence entre ces tumeurs et le cortex.

Des méthodes récentes, notamment celle de Lhermitte et de Guccione pour la coloration des cellules et des fibres névrogliques, ont permis de montrer que contrairement à ce que croyaient les anciens auteurs, les tumeurs de l'acoustique, quoique volumineuses, ne sont pas d'origine sarcomateuse, par conséquent d'origine mésodermique.

Et pour ces auteurs, les tumeurs multiples comme celles relatées dans notre cas, appartiennent au groupe

des gliomes métatypiques, c'est-à-dire sont constituées par des cellules névrogliques qui n'ont à l'état normal aucun représentant dans le système nerveux. Lhermitte, notamment, se base pour établir son diagnostic de gliome :

1° Sur la régularité des cellules et des noyaux néoplasiques ;

2° Sur la continuité de la tumeur avec le tissu névroglique avoisinant ;

3° Sur la persistance, au centre même de ces tumeurs, des cylindraxes ; contrairement aux sarcomes, chez lesquels ces éléments disparaissent de bonne heure ;

4° Sur la présence des vaisseaux qui ont des parois conjonctives comme dans l'état normal ;

5° Sur la présence de fibrilles névrogliques, au sein du protoplasma des cellules néoplasiques et entre ces éléments, formant un réticulum délicat.

Dans certains cas cependant, les tumeurs sont constituées par les mêmes éléments ; mais entre ceux-ci se développe une trame de faisceaux conjonctifs assez volumineux. Ce sont encore des gliomes, mais l'élément conjonctif fait que ce sont des tumeurs mixtes dans lesquelles s'associent un processus de néoformation conjonctive et un processus de néoformation névroglique. L'épithète de gliofibrome employée par quelques auteurs caractérise parfaitement ces néoplasmes.

Reste maintenant à examiner d'où ces tumeurs tirent leur origine. Sternberg, Alagna admettent que

ces tumeurs de nature gliomateuse ne tirent pas leur origine du nerf acoustique, non plus que du cervelet ou des pédoncules. En effet, le néoplasme s'énuclée facilement de sa loge ; et une fois la compression supprimée, le cervelet et les pédoncules sont absolument indemnes.

Le développement embryologique du nerf acoustique permet de comprendre la fréquence des tumeurs gliomateuses sur ce nerf, et donne l'explication de paradoxe apparent d'un gliome développé dans une région normalement dépourvue de tissu névroglique. En effet, le nerf acoustique, comme le trijumeau, le glosso-pharyngien, le pneumogastrique se développe, non pas aux dépens du tissu mésodermique, mais aux dépens de résidus embryonnaires (nervenleiste des auteurs allemands), qui ne seraient autre chose qu'une bande de tissu ectodermique développée entre l'ectoderme et la face dorsale du tube neural.

La bande nerveuse (nervenleiste) s'ébauchant précocement, à une époque où les tissus ne sont pas encore différenciés, on peut admettre facilement que ces résidus donnent naissance à un tissu névroglique.

En admettant que ces résidus embryonnaires demeurent dans l'épaisseur du nerf, l'hypothèse de Sternberg explique très bien la permanence du siège de la tumeur et les rapports plus ou moins étroits de la masse néoplasique avec le tronc de la huitième paire.

Étude clinique

Alagna, de Palerme, dans un travail récent, montre que sur 29 observations rassemblées, les tumeurs de l'acoustique apparaissent chez l'individu entre trente et cinquante ans ; et avec une égale fréquence chez la femme et chez l'homme. De plus, cet auteur a observé que le côté gauche était plus fréquemment atteint que le côté droit. Pour lui, le traumatisme ne joue qu'un rôle tout à fait secondaire dans la genèse de ces tumeurs. La caractéristique de ces tumeurs est de rester longtemps à l'état latent ; comme dans le cas que nous avons rapporté plus haut. Elles ne se révèlent souvent que par des symptômes insignifiants au début. Ce sont le plus souvent :

Un abaissement lent et progressif de l'acuité visuelle, de la pesanteur de la tête, une céphalée souvent intermittente, du vertige léger et de la faiblesse des extrémités.

Souvent ces seuls symptômes morbides durent pendant plusieurs années ; jusqu'au jour où ils font place à des phénomènes généraux graves.

Parmi ceux-ci, on peut rencontrer, quoique souvent assez tardivement, et bien peu fréquemment, la stase papillaire, qui est un bon signe d'accroissement de la pression endocranienne ; chez notre malade, ce signe n'avait pas été révélé au début.

La céphalée, par contre, était apparue assez hâti-

vement. Les quelques cas signalés dans la littérature médicale montrent que ces céphalées peuvent être un des seuls symptômes initiaux de ces tumeurs. Hartmann, Sternberg ont observé, chacun, des malades qui avaient de véritables crises céphalalgiques durant depuis trois ou quatre années, sans autres phénomènes douloureux. Ces deux auteurs ont en outre montré que la céphalée est généralement localisée à l'occiput ; mais que souvent les douleurs s'irradient à la région frontale, et surtout à la région frontale gauche.

Certains auteurs, notamment Sorgo, ont cru pouvoir expliquer l'intensité de la céphalée d'après la position des malades. C'est ainsi que les positions dorsale et latérale entraîneraient une céphalée beaucoup plus vive que la position debout. Et il admet, pour expliquer ce fait, que dans la position debout, la pression exercée par la tumeur sur les parties environnantes est minime, alors qu'elle augmente dans les positions dorsale et latérale.

Quant aux vomissements signalés par nombre d'auteurs, ils n'étaient pas relatés chez notre malade. C'est du reste un symptôme commun aux autres affections endocraniennes et qui, dans le sujet qui nous intéresse, est assez peu fidèle.

Ces symptômes généraux éliminés, il nous reste maintenant à examiner les manifestations en foyer qui accompagnent toujours les tumeurs du nerf acoustique. Les observations de Hartmann, de Sorgo, de Lépine, montrent qu'en même temps que

les phénomènes généraux, ou quelquefois même les précédant, peuvent apparaître des vertiges qui parfois se manifestent par des crises ressemblant beaucoup à celles qu'on observe dans la maladie de Ménièré. Ce symptôme n'est pas exclusif aux tumeurs du nerf acoustique, car on l'observe dans les cas de tumeurs cérébrales et cérébelleuses. A ce propos, Hitzig distingue le vertige cérébral et cérébelleux. D'après cet auteur, la forme cérébrale aurait un caractère parfois épileptoïde ou congestif, s'accompagnant de crampes ou de céphalalgie et de vomissements. Le vertige cérébelleux, au contraire, évoluerait sans crampes ni maux de tête, ni vomissements, et serait remarquable par la violence de la crise et sa durée. La malade, qu'il nous a été donné de voir, ne nous a pas permis d'observer ce symptôme. Aussi, à notre avis, ne peut-on lui accorder qu'une valeur relative pour le diagnostic des tumeurs de l'acoustique.

Autrement importants, parmi les symptômes de foyer, paraissent être les troubles de l'audition, dont l'interprétation exacte nous permet, la plupart du temps, de formuler un diagnostic précis. *A priori*, il semblerait qu'une tumeur originaire de l'acoustique, avant de provoquer des manifestations générales ou de foyer, devrait engendrer des troubles de l'ouïe. Mais un coup d'œil rapide sur quelques observations étrangères, notamment celles de Nicoladoni, Sternberg, Sorgo, Brückner et Alexander, nous apprend qu'à de rares exceptions près, on ne men-

tionne pas ces troubles, ou qu'en tout cas, ils se manifestent plus ou moins tardivement. Dans les autres cas, les phénomènes étaient au contraire plus ou moins précoces, et revêtaient tantôt la forme de bourdonnements auriculaires, tantôt celle d'un affaiblissement de l'acuité auditive, prenant une allure progressive à une phase ultérieure de la maladie, ou dégénérant exceptionnellement en surdité complète. La malade de Boettcher souffrait depuis longtemps de céphalée, lorsque apparut brusquement la surdité de l'oreille droite, accompagnée de cécité homolatérale. Le malade de Sharkey, dès le début, accusa de la céphalée, des vertiges, de la surdité du côté gauche, et des bruits du même côté qui survenaient par accès. La malade de Politzer était sourde depuis dix ans. Celle de Hartmann se plaignait depuis quatre ans de violents maux de tête intermittents et d'un abaissement progressif de l'audition du côté droit. La malade de Lépine souffrait depuis l'enfance de céphalée nocturne et de bruits auriculaires. Par la suite une surdité complète se déclara. Après une chute, le malade de Sternberg remarqua la diminution du pouvoir auditif et une paralysie faciale simultanée. Chez le malade de Hennebert-Koch, les bruits d'oreilles figurent aussi parmi les symptômes initiaux; la surdité cependant ne se manifesta que progressivement.

Enfin, Alagna, dans une observation très intéressante, dit que chez son malade ce furent des bour-

donnements d'oreilles qui furent le premier symptôme douloureux apparu.

En résumé, sur 24 cas de tumeurs de l'acoustique, qui ont été publiés, tant en France qu'à l'étranger, 9 fois les troubles de l'ouïe éclatèrent au début ; tandis que 13 fois, ils se montrèrent plus tardivement. Dans 2 cas seulement, ces accidents ne sont pas signalés. Au sujet de l'apparition tardive des phénomènes auditifs, le pourcentage peut ne pas être exact pour deux raisons :

1° D'abord, il est impossible d'obtenir des renseignements précis de malades qui viennent consulter le plus souvent à une période avancée de l'affection ; alors que leur mémoire est plus ou moins fidèle ;

2° Il peut arriver qu'un trouble auditif, siégeant d'un seul côté et ne s'accompagnant d'aucune sensation subjective anormale, échappe, pendant longtemps, même à un sujet doué d'une certaine intelligence.

Toutefois, il est avéré par le cas que nous rapportons et par quelques autres observations, que ces manifestations furent tardives.

Ce phénomène étrange pourrait s'expliquer par l'hypothèse de Sternberg relative à la genèse des tumeurs du nerf acoustique, d'après laquelle le néoplasme tirerait son origine des reliquats embryonnaires qui existent non dans le tronc de l'acoustique, mais dans son voisinage.

En thèse générale cependant, nous pouvons dire que les troubles précoces de l'oreille dénoncent les

tumeurs de l'acoustique, et que la plupart du temps, ils affectent une allure progressive.

Il est rare que l'affaiblissement de l'acuité auditive ou la surdité surviennent brusquement. Cette circonstance exceptionnelle s'explique vraisemblablement en admettant que la masse néoplasique, en rejoignant le méat auditif interne, provoque la compression et ensuite l'affaiblissement du tronc de l'acoustique et entraîne ainsi la dégénérescence rapide des fibres nerveuses du moignon périphérique. L'observation précitée n'accuse pas de troubles de la marche ou de la station debout. Cependant, les diverses observations qui ont été publiées sur les tumeurs de l'acoustique sont d'accord à admettre ces troubles.

Ceux-ci, d'après les divers auteurs, seraient identiques à ceux que l'on observe au cours des tumeurs cérébelleuses.

Dans la plupart des cas de tumeurs de l'acoustique, la démarche ataxico-cérébelleuse est absolument identique à celle que l'on observe dans les cas de tumeurs cérébelleuses. Elle ne se différencie que par sa fréquence et par l'époque de son apparition. En général, elle se manifeste plus tardivement, alors que les autres symptômes sont déjà entrés en scène.

En considérant les 24 cas publiés sur ce sujet, on constate que seulement 11 fois, il est question d'allure vacillante ; tandis que dans les 13 autres cas, il n'en est pas fait mention. De plus, tandis que chez les malades de Brückner, d'Alexander, etc., la titu-

bation s'était manifestée précocement, elle est apparue plus ou moins tardivement dans les divers autres cas.

Le plus souvent elle se prononce à la phase ultime de la maladie et finit pas interdire totalement la marche, qui est souvent aussi entravée par le tremblement ou la parésie des extrémités. Ce fait que la démarche ataxique apparaît en dernier ressort dans les tumeurs de l'acoustique, tandis que dans les tumeurs cérébelleuses elle apparaît au début, pourrait trouver son explication par l'anatomie pathologique. En effet, dans les tumeurs de l'acoustique, on n'observe jamais de destruction de la substance cérébelleuse : l'hémisphère cérébelleux est plus ou moins comprimé ; mais jamais il n'est anéanti. Aussi peut-on comprendre que par l'accroissement lent de la tumeur, le cervelet et ses pédoncules s'adaptent à la compression exercée sur eux. Cette adaptation expliquerait l'absence de la démarche ataxique en cas de compression légère ou son apparition tardive, selon que la compression est plus ou moins prononcée.

Chez notre malade, l'observation a montré qu'il existait certains troubles de la motilité.

Si l'ataxie n'existe pas, il existe des phénomènes de parésie localisés principalement aux membres inférieurs. Ces accidents signalés par divers auteurs étrangers sont distribués diversement.

Ils peuvent surgir au début, mais ils se montrent plus fréquemment à une période tardive de la maladie. Ils peuvent être limités aux extrémités supé-

rieures ; mais ils attaquent de préférence les membres inférieurs.

En dehors de ces phénomènes, on observe la diminution de la force musculaire que l'on relève au dynamomètre et qui frappe de préférence les muscles correspondant au côté lésé, et souvent une véritable atrophie des masses musculaires. Dans l'observation que nous avons publiée plus haut, l'atrophie était réelle et localisée au côté gauche.

Réflexes

En général, on peut affirmer que les tumeurs de l'acoustique sont caractérisées par l'exagération des réflexes des extrémités inférieures. Abstraction faite des cas dans lesquels on ne parle pas des réflexes (14 cas sur 24 cas), seul William Anton dit que les réflexes étaient normaux, et Hulst admet, dans une observation, l'absence du réflexe du tendon d'Achille et du clonus du pied. Dans tous les autres cas, les réflexes étaient constamment exagérés uni ou bilatéralement. Sorgo et Lépine mentionnent l'exagération du réflexe rotulien. Frænkel et Hunt font allusion à l'exagération de réflexes de l'extrémité inférieure droite. Hust, précédemment cité, observa l'absence du réflexe du tendon d'Achille et du clonus du pied ; mais admit cependant dans son cas la présence d'un réflexe rotulien plus accentué à gauche qu'à droite. Alexander signala l'exagération bilatérale des

réflexes patellaires et du tendon d'Achille, et il remarqua l'existence du clonus du pied. L'exagération bilatérale du réflexe rotulien a été également notée par Hartmann, qui observa son abaissement graduel un mois avant la mort. Dans notre cas de la Salpêtrière, l'exagération du réflexe patellaire existait d'un seul côté.

Ainsi, dans toutes les observations publiées sur ce sujet, l'exagération des réflexes du membre inférieur est presque constante. Elle est due vraisemblablement à la compression plus ou moins directe que le néoplasme exerce sur les voies pyramidales bulbaires.

Autres troubles

A côté des réflexes, il nous faut signaler les troubles des nerfs des muscles oculaires. Les observations citées sur les tumeurs de l'acoustique permettent de conclure que ces troubles sont fréquents.

En général, il s'agit de manifestations survenant à une période plus ou moins avancée de l'affection et dépendant d'un état de paralysie ou de parésie des nerfs des muscles oculaires. La plupart du temps, un seul nerf est lésé, et presque exclusivement du côté où siège la tumeur.

La ptose, la diplopie et le nystagmus sont liés à la paralysie ou à la parésie des nerfs des muscles de

l'œil. La ptose est une conséquence de la paralysie de l'élévateur de la paupière supérieure, innervé par un rameau de l'oculo-moteur.

Dans la plupart des cas, le nystagmus est l'expression de l'asthénie des muscles oculaires (nystagmus parétique), et il se présente sous divers aspects. Ainsi dans le cas de Hartmann, le nystagmus se produisait lorsque le regard se portait vers l'extrême gauche ou l'extrême droite. Sorgo et Hulst font uniquement allusion à un nystagmus horizontal.

Quant à la diplopie seule Moos et Sorgo ont noté son existence.

Bien que des troubles sensitifs ou moteurs n'aient pas été signalés dans l'observation que nous rapportons, les différents auteurs qui ont étudié les tumeurs du nerf acoustique sont d'accord pour reconnaître qu'il existe fréquemment des troubles de ce nerf, quoique à une période avancée de la maladie. Ces phénomènes se subdivisent en troubles de la motilité et de la sensibilité, selon qu'ils intéressent les branches motrices ou sensitives du trijumeau.

Les troubles moteurs consistant en une paralysie plus ou moins prononcée des muscles innervés par la troisième branche de la cinquième paire (altérations motrices des muscles masticateurs) sont exceptionnels. On rencontre cependant fréquemment des troubles de la sensibilité sous la forme d'hypoesthésie, aboutissant à l'anesthésie totale, ou sous forme de paresthésie, ou de névralgie véritable s'irradiant à tout le trijumeau sensitif, ou seulement à une partie

du nerf. Ces symptômes se manifestent toujours du côté lésé primitivement. A ce point de vue, les cas de Moos et de Nicoladoni offrent un vif intérêt : le premier concernait une maladie qui débuta par l'anesthésie de la moitié droite de la face et de la muqueuse buccale, tandis que dans le deuxième cas, le malade se plaignait surtout d'une névralgie persistante du nerf mandibulaire qui, au bout de deux ans, fut interprétée à tort, et pour laquelle on pratiqua une neurectomie. Parmi les troubles accessoires du trijumeau, il faut encore noter l'absence de réflexe de la cornée vérifié par Bürkner et Hartmann ; et certains troubles trophiques (carie dentaire dans un cas de Sorgo)et sécrétoires (accroissement de la sécrétion lacrymale chez le malade de Bürckner).

Bien plus importants et fréquents sont les troubles du nerf facial,pour la raison que ce nerf est au voisinage immédiat de la huitième paire. En effet,sur un total de 24 cas de tumeurs du nerf acoustique,on voit le facial atteint 15 fois. Dans 7 cas, il n'en est pas fait mention.Le facial n'était indemne que chez deux malades (cas de Sorgo et de Stevens). Les troubles du facial provoqués par la compression qu'exerce le néoplasme se complètent généralement par la paralysie du tronc nerveux et quelquefois par des crampes. La paralysie revêt le type périphérique, comme dans notre cas, et se localise au côté lésé. Elle peut intéresser le tronc nerveux en totalité ou en partie (paralysie du facial supérieur ou inférieur) ; et elle est plus ou moins accusée, selon le degré de

compression auquel est soumis le tronc nerveux. Dans les cas où la tumeur est bilatérale, la paralysie attaque le plus souvent un seul côté du facial, comme dans notre observation précédemment citée. Elle surgit à différentes époques, précocement ou tardivement. Souvent du reste les notes publiées à ce sujet semblent reposer sur une base bien peu solide. La raison en est que souvent ces malades sont présentés alors que la lésion est apparue depuis un temps plus ou moins éloigné, et que l'intelligence de ces sujets est souvent déjà un peu affaiblie. Cependant, sur les 15 cas qui ont été rapportés par Alagna, 7 fois cet auteur avait observé la paralysie faciale au début; et 8 fois à la fin de la maladie.

Bien que dans notre observation il n'ait pas été fait mention de troubles du côté du glosso-pharyngien ou de l'hypoglosse, il est cependant des cas où des troubles ont été signalés sur le trajet de ces nerfs. En tout cas, ces troubles ne se manifestent qu'à la période ultime de la maladie, lorsque la tumeur a atteint un volume considérable. Ce sont des lésions de la déglutition et des troubles gustatifs pour la neuvième paire, de l'hémiatrophie linguale et des troubles fonctionnels rendant la voix lente, monotone, faible et presque indistincte pour la douzième paire.

En résumé, un coup d'œil d'emblée sur ces troubles de voisinage démontre qu'ils ont beaucoup moins de valeur que les troubles de foyer, et surtout que les manifestations acoustiques. Seuls, les troubles des

nerfs des muscles oculaires et du trijumeau sont à retenir.

Quant aux phénomènes psychiques, qui ne sont pas signalés dans beaucoup d'observations, ils existent cependant et assez fréquemment.

Alagna, de Palerme, dit qu'il s'agit d'un affaiblissement progressif de la perception et de la mémoire et parfois d'un état de démence. Hartmann, Stevens montrent que ces troubles surgissent quand la maladie est en pleine évolution et qu'ils atteignent leur maximum quand l'affection est sur son déclin. Chez un malade observé par Alexander, la démence se montra prématurément et alla toujours progressivement.

Diagnostic

Ces symptômes une fois passés en revue, que devons-nous envisager maintenant pour poser un diagnostic précis. La plupart du temps nous sommes en présence de troubles acoustiques, hémilatéraux, progressant lentement et associés à une légère hémiataxie et à des manifestations du trijumeau et du facial. Dans les cas où ces accidents s'accompagnent d'une surdité nerveuse progressive, on pensera à l'existence d'une tumeur de l'acoustique, dont le diagnostic sera simplifié ultérieurement par l'apparition des troubles visuels, à savoir stase papillaire, troubles moteurs des extrémités.

La maladie peut être confondue le plus facilement avec les tumeurs cérébelleuses. Souvent, en effet, la tumeur cérébelleuse se manifeste uniquement par de l'ataxic cérébelleuse précoce, accompagnée de vertiges. Si l'on voit surgir en plus une paralysie des muscles oculaires de caractère nucléaire, une stase papillaire précoce et des phénomènes hâtifs de compression endocranienne, le diagnostic de tumeur cérébelleuse s'affirmera. Bernhardt, cependant, prétend que dans 20 o/o des cas, des troubles auriculaires peuvent constituer le symptôme initial dans les cas de tumeurs cérébelleuses.

Toutefois, un examen minutieux, l'exagération des réflexes dans les cas de tumeurs de l'acoustique, surtout l'absence de manifestations du côté du trijumeau ou tout au moins leur apparition à la dernière période de l'affection, permettront d'éviter une erreur de diagnostic.

Une autre erreur peut tenir aux tumeurs de la base du crâne. En cas de tumeur de la base de la fosse cranienne postérieure, on sait qu'une série de nerfs cérébraux de la base sont lésés à leur sortie de la cavité cranienne tant uni que bilatéralement. Quand, à une période assez tardive, ces tumeurs atteignent un volume excessif, elles peuvent alors entraîner des lésions du pont, de la moelle épinière et du cervelet. Le meilleur caractère différentiel est de tenir compte des troubles auditifs qui font généralement défaut en cas de tumeurs de la base du crâne.

Traitement

Le traitement demeuré longtemps purement symptomatique, est entré depuis peu d'années dans la phase chirurgicale. Toutes les fois que les tumeurs de l'acoustique sont localisées, sans métastases dans l'axe encéphalo-médullaire, ce sont dans ce cas de toutes les tumeurs de la fosse cranienne postérieure, celles qui se prêtent le mieux à l'intervention opératoire. Cette proposition découle uniquement de leur caractère anatomo-pathologique, qui consiste en la légère adhérence aux parties voisines et la facilité relative de l'énucléation.

Sans vouloir parler ici des tentatives opératoires pour tumeurs de la fosse cranienne postérieure faites par Terrier, Chipault, Mac Burney et Bergmann, il semble que Krause ait effectué la première opération de tumeur de l'acoustique pour un gliome de la huitième paire. Krause découvrit l'hémisphère cérébelleuse du côté lésé et la repoussa vers la ligne médiane, dégageant la face postérieure du rocher au delà du porus acusticus interne, et finissant par la résection du nerf auditif et l'extraction du néoplasme.

Cette intervention fut suivie de succès. Deux autres cas d'opérations rapportés par Frænkel, Hunt, Wolsey et Elsberg eurent une issue fâcheuse.

Le premier cas concernait un neurofibrome de l'acoustique : on réussit à extraire la tumeur en une

seule séance. Mais la malade fut enlevée douze heures après l'intervention par une violente hémorragie qui se produisit dans le voisinage du pédoncule cérébelleux moyen. Chez le second malade, on trépana la fosse cérébelleuse, mais vu l'état du sujet, il fut impossible de procéder à l'extraction du néoplasme. Le malade mourut, du reste, quarante-huit heures après l'opération.

CONCLUSION

Ces caractères cliniques une fois établis, quelle doit être la conduite à tenir, chaque fois que nous sommes en présence de tumeur du nerf acoustique? Bien que les quelques cas relatés précédemment n'aient pas été suivis de succès, à part celui de Krause, il semble à l'heure actuelle que la thérapeutique médicale doit céder la place à la thérapeutique chirurgicale dans tout cas diagnostiqué tumeur de l'acoustique. Une réserve cependant s'impose. Toutes les fois qu'il s'agira de gliome pur développé sur le nerf auditif seulement, et que la tumeur sera bien délimitée, sans adhérences avec les régions environnantes, l'énucléation du néoplasme pourra se faire aisément; par suite, le chirurgien aura fait œuvre utile.

Mais toutes les fois qu'il s'agira de formes sarcomateuses avec propagation au porus acusticus interne, de neurofibromatose bilatérale s'attaquant à plusieurs nerfs craniens ; ou même toutes les fois qu'il s'agira, comme dans le cas qu'il nous a été donné de voir à la Salpêtrière, de tumeurs gliomateuses pures déve-

loppées sur le nerf acoustique en même temps que sur d'autres nerfs craniens avoisinants ; dans ces cas, l'intervention chirurgicale ne pourra être couronnée de succès. Cependant, comme il ne nous est pas permis *a priori* de diagnostiquer la nature de la tumeur, il n'en reste pas moins vrai que le chirurgien doit opérer tout cas diagnostiqué tumeur de l'acoustique, à moins que le malade ne soit arrivé à la dernière période de la maladie.

Vu : le Président de la thèse,
PIERRE MARIE

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD

Imp. de la Faculté de Médecine, Jouve et Cie, 15, rue Racine, Paris.